



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2016

Nachsorge von Kindern mit angeborenem Herzfehler

Oxenius, Angela ; Kretschmar, Oliver

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich
ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-133136>
Scientific Publication in Electronic Form
Published Version

Originally published at:

Oxenius, Angela; Kretschmar, Oliver (2016). Nachsorge von Kindern mit angeborenem Herzfehler. Medizinonline: Prime Public Media..



AHF und ihre Komplikationen
L'ICC et ses complications

Nachsorge von Kindern mit angeborenem Herzfehler

Suivi des enfants atteints d'insuffisance cardiaque congénitale

Angela Oxenius, Oliver Kretschmar, Zürich

- Angeborene Herzfehler sind die häufigste Organmissbildung bei Kindern.
- Jeder Herzfehler bedarf einer kinder-kardiologischen Abklärung und Klassifikation.
- Spezialisierte kinder-kardiologische Nachsorge ist angesichts des kindlichen Wachstums, möglicher kardialer Restbefunde nach erfolgter Intervention/Operation sowie allfälliger Spätkomplikationen während der gesamten Kindheit und Adoleszenz essenziell.
- *Les insuffisances cardiaques congénitales sont la malformation organique la plus fréquente chez les enfants.*
- *Toute insuffisance cardiaque nécessite une évaluation de cardiologie pédiatrique et une classification.*
- *Le suivi de cardiologie pédiatrique spécialisée est essentiel du point de vue de la croissance juvénile, des possibles séquelles cardiaques résiduelles après une intervention/opération réussie ainsi que toutes les complications tardives pendant l'enfance et l'adolescence.*

■ Angeborene Herzfehler sind mit einem Auftreten bei rund 1% aller Neugeborenen die häufigste Organmissbildung. Für die Schweiz entsprach das im Jahr 2014 ca. 850 Kindern bei 85287 Lebendgeburten. Die Bandbreite reicht von einfachen Herzfehlern, die das Herz-Kreislaufsystem wenig beeinträchtigen, bis hin zu schweren (**Tab. 1**), die unbehandelt frühzeitig zum Tode führen können [1].

Die Häufigkeit mit der die einzelnen Herzfehler auftreten variiert stark (**Tab. 2**) und jeder Herzfehler bedarf einer kinder-kardiologischen Abklärung und Klassifikation. Die wichtigste diagnostische Untersuchungsmethode ist dabei – neben der klinischen Untersuchung inkl. Auskultation – die Echokardiografie, welche die Darstellung und Definition praktisch aller kardialer Strukturen erlaubt.

Das Elektrokardiogramm (EKG) (auch 24h-Holter-EKG) erfasst allfällige Rhythmusstörungen oder Reizleitungsanomalien sowie Hypertrophiezeichen. Je nach Situation sind weiterführende spezielle Untersuchungsmethoden wie die Spiroergometrie, kardiale Magnetresonanztomografie (cMRT), Computertomografie (CT) oder Herzkatheteruntersuchung zur invasiven Diagnostik (z.B. Druckmessung, Angiografien) indiziert. Letztere bietet gleichzeitig auch die Möglichkeit einer Intervention. Damit werden heutzutage die meisten Herzfehler bereits im ersten Lebensjahr diagnostiziert. Ohne chirurgische oder interventionelle Therapie ist bei mittelschweren und schweren Herzfehlern die Lebenserwartung deutlich verkürzt.

Die über die letzten Dekaden erzielten ausserordentlichen Fortschritte in Herzchirurgie, interventioneller Kardiologie, Anästhesie und Intensivmedizin haben die Überlebenschancen nach einem Herz-eingriff im Kindesalter deutlich verbessert. So erreichen über 90% der Kinder mit angeborenem Herzfehler heutzutage das Erwachsenenalter [2,3]. Allerdings sind sie häufig im Laufe ihres Lebens aufgrund ihrer kardialen Pathophysiologie und der oft ebenfalls vorliegenden Begleiterkrankungen mit vielschichtigen Problemen konfrontiert. Ein zentraler Punkt ist, dass die meisten Herzfehler zwar repariert, aber nicht im eigentlichen Sinne korrigiert werden können [4].



Credits auf

medizinonline.ch

FACHPORTAL FÜR ÄRZTE

Einloggen, Fragen beantworten und direkt zum Zertifikat gelangen

Wesentliche kardiale Restbefunde und das kindliche Wachstum machen eine spezialisierte kinder-kardiologische Nachsorge essenziell. Für die optimale Nachsorge herzkranker Kinder braucht es die enge Kollaboration von Hausärzten und niedergelassenen Pädiatern mit den involvierten Spezialärzten. Dies ist besonders bei komplexen Begleiterkrankungen, die beispielsweise die neurologische Entwicklung beeinträchtigen, von grosser Bedeutung [5].

Im Adoleszentenalter muss die Transition in die Erwachsenenmedizin zu einem spezifisch ausgebildeten Kardiologen (GUCH-Kardiologe; GUCH = Grown-Ups with Congenital Heart Disease) im Sinne eines kontinuierlichen Informationsflusses rechtzeitig initiiert werden [6].

Komplikationen im Verlauf

Arrhythmien: Einige Herzfehler sind mit frühen Rhythmusstörungen assoziiert. Beispielsweise kann bei einer cc-Transposition der grossen Arterien ein kompletter atrioventrikulärer Block auftreten. Meist aber treten Rhythmusstörungen aufgrund hämodynamischer Residuen, wie etwa anhaltender Druckbelastung mit ventrikulärer Fibrosierung oder Volumenbelastung und/oder myokardialer Narben (Atrio-Ventrikulotomie), nach einer Herzoperation auf. Eine Rhythmusstörung, inkl. Reizleitungsstörung, kann sich postoperativ früh oder auch spät entwickeln. Beobachtet werden supraventrikuläre Tachykardie (meist Reentrytachykardie), Vorhofflattern- oder flimmern, Ektope Atriale Tachykardie, Sick Sinus Syndrom, ventrikuläre Tachykardie, atrioventrikulärer Block und plötzlicher Herztod.

Während das Risiko einer Arrhythmie nach einfacheren Operationen am Herzen gering bleibt, steigt es nach komplexen Eingriffen wie z.B. einer Fontan-Palliation beim univentrikulären Herzen, deutlich an. Zur regelmässigen ärztlichen Evaluation gehören deswegen bei diesen Patienten auch (Langzeit-) EKG und Ergometrie. Für spät postoperativ auftretende Arrhythmien gibt es heute neben der medikamentösen Therapie die invasive Elektrophysiologie, die mittels Ablation von z.B. intrakardialen Narben gute Erfolge erzielt.

Körperliche Einschränkungen: Mit der zunehmenden Anzahl Kinder, die nach chirurgischer Repara-tion oder Palliation das Erwachsenenalter erreichen, ist die Eingliederung der Kinder im sozialen Gefüge mit Gleichaltrigen zu einem wichtigen Ziel geworden. Während ein herzgesunder Patient sein Herzminutenvolumen bei Belastung um das Fünffache steigern kann, ist ein Patient mit komplexem Herzfehler, wie z.B. nach Fontan-Palliation beim univentrikulären Herzen, bestenfalls in der Lage, es zu verdoppeln. Dadurch resultiert eine eingeschränkte körperliche Belastbarkeit [7].

Sportliche Betätigung im Ausdauerbereich wird generell unterstützt. Von isometrischen Kraftsportarten oder kompetitivem Sport wird hingegen bei den meisten Patienten abgeraten.

Die Testung und Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit mittels Spiroergometrie ist ab einem Alter von ca. zehn Jahren ein regelmässiger

Tab. 1: Angeborene Herzfehler (AHF) in der Übersicht

Schwerer AHF

Patienten präsentieren sich mehrheitlich schwer krank im Neugeborenen- und/oder Säuglingsalter.

– Zyanotisch

- d-Transposition der grossen Arterien (dTGA)
- Fallot'sche Tetralogie (TOF) inkl. Pulmonalatresie
- Hypoplastisches rechtes Herz: Tricuspidalatresie, Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum, Ebstein-Anomalie
- Hypoplastisches linkes Herz: Aortenatresie, Mitralatresie
- Single Ventricle
- Double outlet right ventricle (DORV)
- Truncus arteriosus communis (TAC)
- Total falsch mündende Lungenvenen (TAPVR)
- Kritische Pulmonalstenose

– Azyanotisch

- Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)
- Grosser Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- Grosser persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)
- Kritische/schwere Aortenstenose
- Schwere Pulmonalstenose
- Kritische Aortenisthmusstenose (ISTA)

Moderater AHF

- Leichte oder mittelschwere Aortenstenose
- Mittelschwere Pulmonalstenose- oder Insuffizienz
- Nicht-kritische Aortenisthmusstenose
- Grosser Vorhofseptumdefekt (ASD)
- Komplexe Formen eines Ventrikelseptumdefektes

Leichter AHF

- Kleiner Ventrikelseptumdefekt
- Kleiner persistierender Ductus arteriosus Botalli
- Leichte Pulmonalstenose
- Bikuspidale Aortenklappe ohne Insuffizienz
- Kleiner Vorhofseptumdefekt

modifiziert nach [1]

Bestandteil der kinder-kardiologischen Verlaufskontrollen.

Gedeihstörung/Neurokognitive Entwicklung: Kinder mit schwerem Herzfehler können eine Gedeihstörung entwickeln und sind von ihrer Statur her dann kleiner und schwächer als gesunde Kinder gleichen Alters. Diverse Studien haben gezeigt, dass Kinder mit komplexen Herzfehlern nach Herzoperation im Neugeborenen- oder Säuglingsalter ein erhöhtes Risiko für neurokognitive Defizite aufweisen. Verzögerte Entwicklung der Fein- und Grobmotorik, Verhaltensauffälligkeiten, reduzierte Aufmerksamkeit, Hyperaktivitätssymptome und sprachliche Verzögerung sind häufige Defizite [6,8]. Daraus können negative Auswirkungen auf das Alltagsleben und die schulische sowie berufliche Laufbahn im Erwachsenenalter resultieren. Kinder mit leichten bis mittelschweren Herzfehlern sind davon zumeist nicht betroffen. Es ist

Tab. 2: Häufigkeit der angeborenen Herzfehler (adaptiert gemäss «Deutsches Kompetenznetz Angeborene Herzfehler»)

VSD	Ventrikelseptumdefekt	31%
ASD	Atriumseptumdefekt	7%
PDA	Persistierender Ductus arteriosus Botalli	7%
PS	Pulmonalklappenstenose	7%
ISTA	Aortenisthmusstenose	5–8%
AS	Aortenklappenstenose	3–6%
TOF	Fallot'sche Tetralogie	5,5%
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt	4,8%
d-TGA	d-Transposition der grossen Arterien	4,5%
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	3,8%
PA+VSD	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	2,5–3,4%
PA IVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	2,4%
TA	Trikuspidalatresie	1–2%
DILV	Double inlet left ventricle	1,5%
DORV	Double outlet right ventricle	1,5%
ccTGA	Kongenital korrigierte Transposition der grossen Arterien	1%
TAC	Truncus arteriosus communis	0,5–1%
HOCM	Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie	0,4%
Suprav.AS	Supravalvuläre Aortenstenose (Williams-Beuren-Syndrom)	0,4%

nach [2]

Tab. 3: Endokarditisprophylaxe bei Kindern in der Schweiz

1	Patienten mit Klappenersatz (mechanische oder biologische Prothesen oder Homografts)
2	Patienten nach durchgemachter Endokarditis
3	Patienten mit/nach rekonstruierten Herzklappen a) Unter Verwendung von Fremdmaterial für die Dauer von 6 Monaten nach Intervention b) Mit paravalvulärem Leck
4	Patienten mit angeborenen Vitien a) Unkorrigierte zyanotische Vitien sowie mit palliativem aortopulmonalem Shunt oder Conduit b) Korrigierte Vitien mit implantiertem Fremdmaterial während der ersten 6 Monate nach chirurgischer oder perkutaner Implantation c) Korrigierte Vitien mit Residualdefekten an oder nahe bei prothetischen Patches oder Prothesen (Verhinderung der Endothelialisierung) d) Ventrikelseptumdefekt und persistierender Ductus arteriosus
5	Patienten nach Herztransplantation mit einer neu aufgetretenen Valvulopathie

wichtig, diese Punkte gegenüber den Eltern anzusprechen und mit dem betreuenden Pädiater oder Hausarzt gezielte Unterstützung anzubieten.

Endokarditis: Die infektiöse Endokarditis ist eine schwerwiegende und potentiell lebensbedrohliche Komplikation bei Patienten mit angeborenem Herzfehler oder erworbener Herzerkrankung. Deswegen ist die Eltern- und Patientenedukation anlässlich der kinder-kardiologischen Kontrolle von grosser Bedeutung. Symptome einer Endokarditis sollen frühzeitig erkannt werden, damit adäquat reagiert werden kann. Ebenso müssen Nutzen sowie korrekte Durchführung der medikamentösen Endokarditisprophylaxe vermittelt werden. Die aktuellen Richtlinien für die Endokarditisprophylaxe bei Kindern in der Schweiz sind in **Tabelle 3** aufgeführt.

Pulmonal-arterielle Hypertonie: Alle angeborenen Herzfehler mit grossen intra- oder extrakardialen Shunts führen zu einer unbehinderten Volumen- und Druckbelastung des pulmonalen Gefässbetts. Als Folge daraus kann sich eine pulmonal-arterielle Hypertonie entwickeln, was im Spätstadium dieser schwerwiegenden Erkrankung zu irreversiblen Veränderungen führt. So kommt es, beispielsweise bei einem grossen unkorrigierten Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt, über Jahre zu einem Druckanstieg im pulmonalen Gefässbett, was in einer Shuntumkehr mit Zyanose wegen neuem Rechts-Links-Shunt endet (Eisenmenger Reaktion). Ziel des operativen Eingriffs in früher Kindheit ist es u.a., diese Entwicklung zu verhindern. Patienten mit angeborenem Herzfehler haben auch ohne das Vorliegen relevanter Shunts ein erhöhtes Risiko, eine pulmonal-arterielle Hypertonie zu entwickeln. Diese wirkt sich in Abhängigkeit von ihrer Ausprägung nachteilig auf Lebensqualität und -dauer aus [10]. Für Diagnostik und Einleitung einer spezifischen Therapie bedarf es i.d.R. einer Anbindung an ein spezialisiertes Zentrum. **Begleiterkrankungen:** Angeborene Herzfehler sind in 15–20% mit weiteren Malformationen und/oder chromosomalen Anomalien vergesellschaftet. Kinder mit Trisomie 21 haben in 40–50% der Fälle ein Vitium cordis. Diese Patienten, mit oft komplexen Fehlbildungen, profitieren von einer multidisziplinären Betreuung.

Beispiele für Nachsorge und spezifische Aspekte einzelner Herzfehler

Aortenisthmusstenose (AIST): Ziel ist die frühzeitige Beseitigung der Stenose und das Schaffen einer möglichst gradientenfreien und normalkalibrigen Aorta. Dies kann nur durch Operation oder interventionellen Herzkatheter (Ballondilatation oder Stent-Implantation) erreicht werden (**Abb. 1**). Die Behandlungsmethode richtet sich nach Alter des Patienten sowie der Morphologie der AIST. Häufig bestehen assoziierte Fehlbildungen (z.B. bikuspidale Aortenklappe in ca. 50% der Fälle).

Patienten mit operativer Reparatur haben ein Risiko von 5–10% einer Re-Stenosierung im Verlauf. Das Risiko für eine arterielle Hypertonie steigt mit zunehmendem Alter, auch wenn die Stenose effektiv beseitigt wurde. Weitere mögliche Risiken sind die

Entstehung von Aortenaneurysmen/Dissektionen an der Nahtstelle oder am Stent.

Empfehlungen zur Nachsorge [11]:

- i.d.R. jährlich, im Verlauf mind. alle 2 Jahre:
 - klinischer Status
 - Blutdruckmessung (BD) an allen 4 Extremitäten
 - je nach Ruhe-BD: 24h BD-Messung
 - EKG
 - Echokardiografie (linksventrikuläre Grösse, Myokarddicke und -Funktion, Stenosegrad über Aortenbogen/Isthmus, ggf. assoziierte Fehlbildungen genauer beachten)
- Ergometrie (ab 10 Jahren) alle 3–4 Jahre
- cMRT: bei ungenügender Darstellung in der Echokardiografie: Darstellung des Aortenbogens, Ausschluss Aneurysmenbildung alle 5 Jahre

d-Transposition der grossen Arterien (d-TGA): Heutzutage ist die arterielle Switch-Operation zur Wiederherstellung der ventrikulo-arteriellen Konkordanz der d-TGA die Behandlungsmethode der ersten Wahl. Die Aorta und die Pulmonalarterie werden vertauscht und durch das sog. Lecompte-Manöver liegt die pulmonale Bifurkation schlussendlich vor der Aorta (**Abb. 2**). Gleichzeitig ist eine Umimplantation der Koronararterien notwendig. Die anatomische Pulmonalklappe dient somit lebenslang als Neo-Aortenklappe im Systemkreislauf.

Im langfristigen Verlauf kann es zu einer Dysfunktion dieser Neo-Aortenklappe sowie zur Dilatation der Aortenwurzel kommen. Aufgrund des Lecompte-Manövers mit Verlagerung der Pulmonalisseitenäste anterior der ascendierenden Aorta kann es zur Torsion und Stretching und somit zu Stenosen der Pulmonalisseitenäste kommen. Da die Operation den Koronartransfer beinhaltet, kann es ebenfalls durch Torsion und Stretching zu einer Stenosierung oder im Extremfall Verschluss einer Koronararterie kommen, mit konsekutivem Myokardinfarkt und plötzlichem Herztod.

Empfehlungen zur Nachsorge [9,11]:

- i.d.R. jährlich, im Verlauf mind. alle 2 Jahre:
 - klinischer Status
 - EKG
 - Echokardiografie (Ventrikelgrösse und -Funktion, Stenosegrad Pulmonalisseitenäste, Wandmobilitätsstörung, Funktion Neo-Aortenklappe, Dimension der Neo-Aortenwurzel)
- Langzeit-EKG nach individueller Einschätzung
- Koronarangiografie bei kompliziertem perioperativem Verlauf, symptomatischem Patienten oder auffälliger Routine-Diagnostik.
- Ergometrie (ab 10 Jahren) alle 2–3 Jahre
- cMRT: bei schlechter Schallqualität, zur Evaluation der rechts- und linksventrikulären Grösse und Funktion sowie Beurteilung der Pulmonalisseitenäste. Beurteilung der Koronararterien und/oder myokardiale Narbenbildung.

Fallot'sche Tetralogie (TOF): Das Ziel bei der anatomischen chirurgischen Reparatur der Fallot'schen Tetralogie ist der VSD-Patchverschluss und Beseitigung der rechtsventrikulären Ausflussbahnobstruktion (RVOTO). Bei kleinem Durchmesser des Pulmonal-

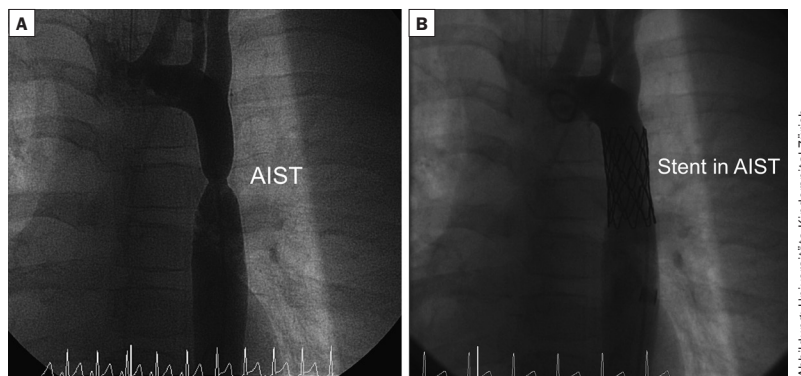


Abbildung: Universitäts-Kinderspital Zürich

Abb. 1: Angiografiebilder des descendierenden Aortenbogens

A) 8-jähriges Mädchen mit nativer Aortenisthmusstenose (AIST) und Turner-Syndrom (XO). **B)** Nach erfolgreicher Stent-Implantation.

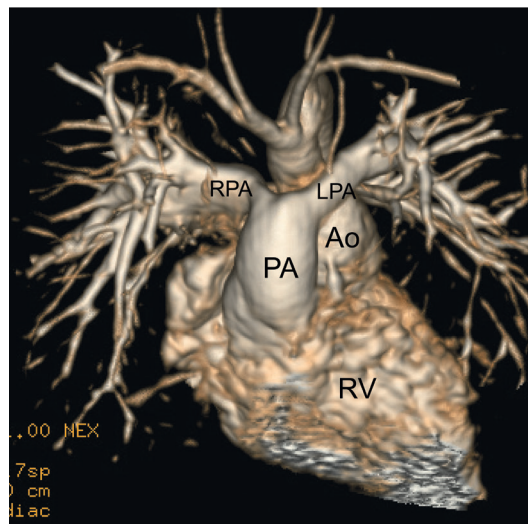


Abbildung: Universitäts-Kinderspital Zürich

Abb. 2: cMRT 3D-rekonstruierte Bilder

13-jähriger Knabe mit d-TGA nach arterieller Switch-Operation mit Lecompte-Manöver. Pulmonalisseitenäste «umarmen» die ascendierende Aorta. PA = Pulmonalarterie; LPA = linke Pulmonalarterie; RPA = rechte Pulmonalarterie; RV = rechter Ventrikel; Ao = Aorta

klappenannulus und/oder dysplastischer Klappe ist die Implantation eines transanulären Patches notwendig, was immer auch eine Pulmonalklappeninsuffizienz bedingt (**Abb 3**). Diese hat mittel- bis langfristig eine relevante rechtsventrikuläre Dilatation zur Folge, welche zu einer Ventrikeldysfunktion, Leistungseinschränkung sowie Arrhythmie führen kann und schlussendlich einen Pulmonalklappenersatz notwendig macht.

Nach VSD-Patchverschluss tritt häufig ein kompletter Rechtsschenkelblock auf; das Risiko eines kompletten atrioventrikulären Blocks, welcher eine Pacemakerimplantation notwendig macht, ist klein (<2%).

Empfehlungen zur Nachsorge [9,11]:

- i.d.R. jährlich

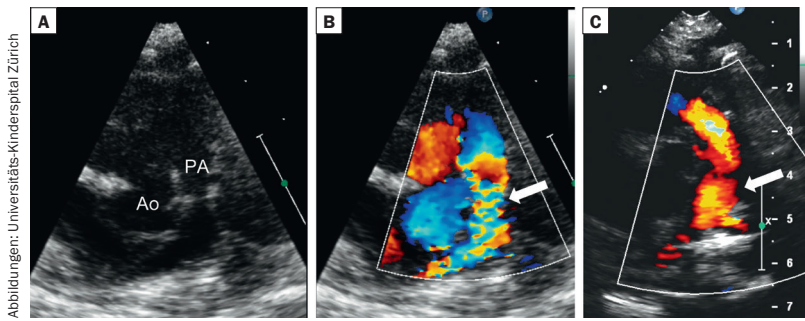


Abb. 3: Transthorakale Echokardiografie (parasternal kurze Achse) 3-monatiger Säugling mit Fallot'scher Tetralogie. **A)** Präoperativ. PA = hypoplastische Pulmonalarterie und dysplastische Pulmonalklappe; Ao = Aorta. **B)** Color Doppler Signal (Pfeil) demonstriert Flussbeschleunigung. **C)** Postoperativ (nach transannulärer Patcherweiterung). Color Doppler Signal (Pfeil) demonstriert eine schwere Pulmonalklappeninsuffizienz.

- klinischer Status
- EKG (QRS-Breite)
- Echokardiografie (residuelle RVOTO inkl. Pulmonalisseitenäste, Pulmonalklappeninsuffizienz, rechtsventrikuläre Grösse und Funktion, Rest-VSD, linksventrikuläre Grösse und Funktion, Dimension der Aortenwurzel)
- Langzeit-EKG (nicht anhaltende Tachykardien) mind. alle 3 Jahre bei asymptomatischen Patienten
- Ergometrie (ab 10 Jahren), alle 3–5 Jahre
- cMRT: bei zunehmender RV-Dilatation: zur Evaluation der rechtsventrikulären Grösse und Funktion sowie Beurteilung der Pulmonalinsuffizienz (Regurgitationsfraktion), linksventrikuläre Grösse und Funktion. Beurteilung der Pulmonalisseitenäste.

Single Ventricle (SV): Bei den univentrikulären Herzen unterscheidet man grundsätzlich zwischen zwei Grundformen, je nachdem, ob sich der rechte oder der linke Ventrikel nicht hinreichend ausgebildet hat (z.B. Trikuspidalatresie oder hypoplastisches Linksherz-Syndrom; **Abb. 4**). Die chirurgische Thera-

pie in Form von i.d.R. drei gestaffelten Palliativeingriffen endet in der «Fontan-Zirkulation». Das Ziel ist die Schaffung eines in Serie geschalteten Kreislaufes aus den bisher existierenden parallelen Kreisläufen. Im Neugeborenenalter braucht es zunächst eine Stabilisierung des parallelen Kreislaufes, was je nach Herzfehler i.d.R. eine Shuntanlage oder eine Reduktion der pulmonalen Hyperperfusion durch Bändelung beinhaltet. In einem zweiten Schritt wird im Säuglingsalter eine bidirektionale obere cavopulmonale (Glenn-) Anastomose angelegt, wodurch es zu einer deutlichen Volumenentlastung des Herzens kommt. Mit der Fontan-Komplettierung im Alter von 2–3 Jahren mittels extrakardialen Conduit, der totalen cavopulmonalen Anastomose, ist die definitive Palliation bei Patienten mit univentrikulärem Herzen erreicht. Erst mit dieser endgültigen Kreislaufftrennung ist die Zyanose (abgesehen von kleinen Restshunts; Kollateralen oder Fenestration) aufgehoben.

Die Betreuung während den einzelnen Operationsschritten und Nachsorge dieser heterogenen und einzigartigen Patientengruppe mit all ihren Komplikationen und Spätfolgen ist eine grosse Herausforderung für die Kinderkardiologen und später für die spezialisierten Erwachsenenkardiologen (GUCH-Kardiologe).

Die Komplikationen bei diesen Patienten sind sehr vielfältig: reduzierte Ventrikelfunktion, AV-Klappeninsuffizienz, Stenose im systemischen oder pulmonalen Kreislauf, Arrhythmie, chronotrope Inkompetenz, Thrombose/Embolie, Eiweissverlustenteropathie, plastische Bronchitis, Leberfunktionsstörung, pulmonale Hypertonie, Zwerchfellparese, Skoliose etc.

Empfehlungen zur Nachsorge *nach* Fontankomplettierung [9,11]:

- mind. jährlich
 - klinischer Status
 - BD-Messung an allen 4 Extremitäten
 - Transkutane Sauerstoffsättigung
 - EKG
 - Echokardiografie (Funktion SV, AV-Klappeninsuffizienz, Linksobstruktion (Subaortenstenose, Isthmusstenose), Flussprofil der oberen cavopulmonalen Anastomose bzw. im Fontankreislauf und Lebervenen etc.)
 - Laboruntersuchung: Gesamteiweiss oder Serumalbumin, Leberwerte, pro-BNP als kardialer Funktionsparameter, Hämoglobin.
- Langzeit-EKG (nicht anhaltende intraatriale Reentrytachykardie, chronotrope Kompetenz), bei Hinweisen für Rhythmusstörungen oder mind. alle 3 Jahre
- Ergometrie (ab 10 Jahren), mind. alle 3 Jahre
- cMRT: Beurteilung Ventrikelfunktion, Quantifizierung des Blutflusses, anatomische Darstellung der Fontanverbindungen. Durchführung abhängig vom klinischen Verlauf, i.d.R. aber im Teenageralter und vor Transition zu den GUCH-Kardiologen empfohlen.
- Diagnostischer Herzkatheter: bei Verschlechterung der Fontanzirkulation wie z.B. Abnahme der Belastbarkeit, zunehmende Zyanose, Aszites oder Eiweissverlustenteropathie, plastische Bronchitis etc.

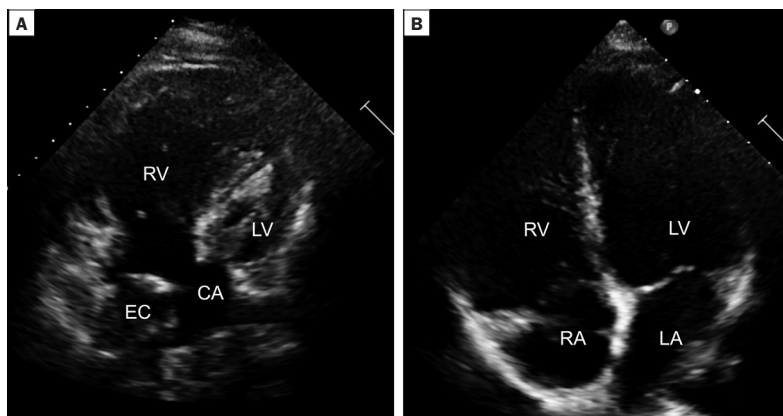


Abb. 4: Transthorakale Echokardiografie (4-Kammerschnitt) **A)** 16-jähriger Jugendlicher mit hypoplastischem Linksherz-Syndrom mit Fontan-Zirkulation. RV = rechter Ventrikel; LV = hypoplastischer linker Ventrikel; CA = common atrium; EC = extrakardiales Conduit. **B)** 12-jähriger herzgesunder Knabe. RA = rechtes Atrium; LA = linkes Atrium

Schlusswort

Angeborene Herzfehler haben heutzutage mehrheitlich eine gute Langzeitprognose. Die Früherkennung des Herzfehlers, die operative und/oder interventionelle Behandlung durch ein erfahrenes Team sowie die sorgfältige Nachsorge trägt Entscheidendes dazu bei. Eine enge Zusammenarbeit zwischen Pädiater und Kinderkardiologen sowie ggf. weiterer Spezialisten und später die Transition zum GUCH-Kardiologen ist essenziell.



Dr. med. Angela Oxenius

Oberärztin

angela.oxenius@kispi.uzh.ch



Prof. Dr. med. Oliver Kretschmar

Chefarzt

oliver.kretschmar@kispi.uzh.ch

Universitäts-Kinderspital Zürich
Kinder-Herzzentrum
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich

Literatur:

1. Hoffmann JIE, et al.: The Incidence of Congenital Heart Disease. JACC 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Warnes CA, et al.: Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life. JACC 2001; 37(5): 1161–1198.
3. Moons P, et al.: Temporal Trends in Survival to Adulthood Among Patients Born with Congenital Heart Disease from 1970 to 1991 in Belgium. Circulation 2010; 122: 2264–2272.
4. Oechslin E: Angeborene Herzfehler: lebenslange, spezialisierte Betreuung für eine chronische Erkrankung. Kardiovaskuläre Medizin 2006; 9: 373–375.
5. Mackie A: Children and Adults with Congenital Heart Disease Lost to Follow-Up. Circulation 2009; 120(4): 302–309.
6. Bauersfeld U: Transition, Transfer und Kooperation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern – kontinuierliche Kollaboration der pädiatrischen und adulten Kardiologie. Kardiovaskuläre Medizin 2006; 9: 336–341.
7. Gewillig M, et al.: Failure of the Fontan Circulation. Heart Failure Clin 2014; 10(1): 105–116.
8. Sterken C, et al.: Neurocognitive Development After Pediatric Heart Surgery. Pediatrics 2016; 137(6), doi: 10.1542/peds.2015-4675.
9. Wernovsky G, et al.: Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenit Heart Dis 2006; 1: 10–26.
10. Dimopoulos K, et al.: Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. Eur Heart J 2014; 35(11): 691–700.
11. Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie e.V., Hrsg. Schmaltz AA: Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie. Elsevier GmbH, Urban & Fischer Verlag 2007.
12. Knirsch W, et al.: Neue Empfehlungen zur antibiotischen Endokarditisprophylaxe bei Kindern in der Schweiz. Paediatrica 2009; 20(4): 28–34.